

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THÈSE

N°

181

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

CHARLES-ARMAND PERRIN

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris - Ancien Interne des Hospices de la Seine

né le 3 novembre 1914, à Bordeaux (Gironde).

Présentée et soutenue publiquement le

24 JUIN 1943

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

SYNDROME DE MILLS

(HÉMIPLÉGIE CHRONIQUE ASCENDANTE)

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

HARAMBAT, IMPRIMEUR

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

CHARLES-ARMAND PERRIN

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris - Ancien Interne des Hospices de la Seine

né le 3 novembre 1914, à Bordeaux (Gironde).

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

SYNDROME DE MILLS

(HÉMIPLÉGIE CHRONIQUE ASCENDANTE)

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

HARAMBAT, IMPRIMEUR

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LIAN.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P-VALLERY-RADOT.
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Clinique des maladies des enfants	Robert DEBRE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	LEVY-VALENSI.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CADENAT.
	MONDOR.
	QUENU.
	BROCQ.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N..
	DOGNON.
Professeurs sans chaire	HAZARD.
	JAYLE.
	OLIVIER.
	VERNE.



II — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BERNARD (Etienne) Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin) Hydrologie.
 BONNET Bactériologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROUET Pathologie médicale.
 BULLIARD ... Histologie.
 CACHERA Pathologie médicale.
 CORDIER Anatomie.
 COSTE Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger) Urologie.
 DELARUE Anatomie pathologique.
 DELAY Pathologie médicale.
 DEGREZ (H.).. Physique.
 DESOILLE Médecine légale.
 DIGONNET ... Obstétrique.
 DOGNON Physique.
 FEVRE Pathologie chirurgicale.
FUNCK-BRENTANO ... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD ... Parasitologie.
 GARCIN Pathologie médicale.
M^{lle} GAUTHIER-VILLARS Anatomie pathologique.

MM.

DE GENNES .. Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LENEGRE Pathologie médicale.
 M^{lle} J. LEVY .. Pharmacologie.
 MARCHAL Pathologie médicale.
 MENEGAUX .. Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET .. Pathologie médicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PATEL Pathologie chirurgicale.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU Obstétrique.
 TURPIN Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
CHAILLEY-BERT ..	Physiologie.
GUENIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER.....	Pathologie chirurgicale.
HUGUENIN	Anatomie Pathologique.
LE LORIER	Obstétrique.
NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
PIEDELIEVRE....	Médecine légale.
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM. ALAJOUANINE.	}	Clinique médicale.
BRULF		
OHEVALLIER		
LAROCHE Guy		
MOREAU		
SEZARY	}	Clinique chirurgicale.
BASSET		
GATELLIER		
de GAUDART d'ALLAINES.		
MOULONGUET... ..		
MOURE	}	Clinique obstétricale.
ECALLE		
VIGNES		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME.	Stomatologie.
N.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND-MÈRE

*Sa belle figure et sa belle âme ont suivi
mes études médicales avec cet intérêt
qu'elle sait mettre en toute chose dont
elle s'occupe et qu'elle éclaire.*

A MES PARENTS

A MES FRÈRES

A MA FIANCÉE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du Système nerveux
à la Faculté de Médecine.

Membre de l'Académie de Médecine,
Officier de la Légion d'Honneur.

*Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la Présidence de cette thèse,
en hommage respectueux.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. ROUSSY

Membre de l'Institut.

Membre de l'Académie de Médecine.

Directeur de l'Institut du Cancer.

Commandeur de la Légion d'Honneur.

Dont l'esprit et la Pensée se sont répandus sur la Faculté de Médecine et sur l'Institut du Cancer, en hommage de notre respectueuse admiration.

A NOTRE MAITRE, MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ,

J. LHERMITTE

Médecin chef de l'Hospice P.-Brousse.

Membre de l'Académie de Médecine.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

*Que la méthode intuitive et la pensée
créatrice nous ont fait admirer au cours
d'un enseignement toujours brillant et
bienveillant. Qu'il veuille bien trouver ici
l'hommage de notre respectueuse grati-
tude.*

A NOTRE MAITRE, MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ,
CHARLES RICHET

Médecin de l'Hôpital Necker.
Membre de l'Académie de Médecine.
Chevalier de la Légion d'Honneur.

*Son accueil toujours bienveillant, son
enseignement vivant, nous ont permis de
comprendre, puis d'aimer la Médecine.
Nous lui offrons ici avec nos sentiments
de reconnaissance l'hommage de notre
attachement respectueux.*

A NOTRE MAITRE, MONSIEUR LE PROFESSEUR HOVELACQUE
(*In Memoriam*)

En nous ouvrant les portes de son laboratoire, il nous permit d'aimer l'anatomie. Sa belle figure restera gravée dans notre souvenir.

A NOTRE MAITRE, MONSIEUR LE DOCTEUR MOUZON

Médecin de l'Hospice P. Brousse.
Ancien Chef de Clinique à la Faculté.

Sa haute valeur morale et scientifique, sa grande conscience professionnelle, auront été pour nous des exemples dont toute carrière médicale devrait s'inspirer. Nous lui devons beaucoup et nous le prions de trouver ici le témoignage de notre respectueux dévouement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR METENIER

Médecin de l'Hospice P. Brousse.

En témoignage de notre sympathie et de notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR SIGWALD

Médecin de l'Hospice P. Brousse.
Ancien Chef de Clinique Neurologique à la Faculté.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BARBIER

Chirurgien de l'Institut du Cancer.
Membre de l'Académie de Chirurgie.
Officier de la Légion d'Honneur.

*Qu'il veuille bien trouver ici la preuve
de notre respectueuse gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR REDON

Chirurgien des Hôpitaux de Paris.
Chirurgien en Chef de l'Institut du Cancer.

*En témoignage de notre sympathie res-
pectueuse.*

A MES MAITRES DE STAGE ET D'EXTERNAT
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR LABBE (*In Memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLARET

MONSIEUR LE DOCTEUR J. BERGER

MONSIEUR LE DOCTEUR CHEVALLEY

MONSIEUR LE DOCTEUR BAUMGARTNER

MONSIEUR LE DOCTEUR DE BRUN

MONSIEUR LE DOCTEUR J. RAVINA

A MONSIEUR LE DOCTEUR PILLAUD

A MONSIEUR LE DOCTEUR LASSANCE

A MONSIEUR LE DOCTEUR G. RICHET

*Le travail en commun forgea notre
amitié.*

A NOS COLLÈGUES ET AMIS DES HOPITAUX DE PARIS
ET DE L'HOSPICE P. BROUSSE

INTRODUCTION

La pathologie nerveuse, dès 1900, s'enrichissait d'un nouveau syndrome neurologique, l'hémiplégie spinale chronique ascendante, décrite par MILLS, mais les années passèrent et les observations publiées par les auteurs américains puis français et de langue germanique, restèrent rares, une thèse française parut en 1936, elle rassemblait quatorze cas.

Dans le service de notre Maître le Professeur Agrégé Jean LHERMITTE, il nous a été donné d'en observer un cas nouveau, auquel s'est ajouté une observation rédigée par MM. DAVID et HECAN. Qu'ils veuillent bien trouver ici le témoignage de notre respectueuse gratitude.

MALADIE DE MILLS

HISTORIQUE

Dans le journal des Maladies Mentales et Nerveuses parut une observation de K. MILLS s'intitulant : un cas de Paralyse ascendante unilatérale et progressive représentant une nouvelle forme de maladie par dégénération, en date du 27 avril 1900.

Le même auteur en 1903 publiait un nouveau cas : Hémiplegie développée progressivement, devenant ensuite une hémiplegie résultant d'une dégénération primitive du faisceau pyramidal.

A cette occasion, il relatait un troisième cas étudié en 1900 de même qu'une observation publiée en 1901 par SPILLER dans le « Philadelphia Mental Journal ».

Enfin en 1906, MILLS signalait un nouveau cas : Monoplegie crurale représentant vraisemblablement le début d'une paralysie ascendante unilatérale, due à une dégénération du faisceau pyramidal.

L'attention des auteurs américains était attirée par ces différents cas, et GORDON en 1908 dans la Revue Neurologique de Philadelphie traitait des paralysies ascendantes.

C'est donc à MILLS qu'il faut attribuer tout le mérite d'avoir dès 1900 observé plusieurs cas d'hémiplegie ascendante, par dégénération du faisceau pyramidal.

A cette époque les études d'auteurs tels que ERB 1875, CHARCOT 1875, MINKOWSKI 1884. Von STRUMPELL 1886 ; DEJERINE 1895, DONAGGIO sur certaines scléroses médullaires la Paralysie spinale spasmodique, le tabès dorsal spasmodique auraient pu influencer le diagnostic d'autant que les preuves anatomiques se réduisaient à une seule confirmation.

MILLS lui-même rapporte deux autres cas en apparence semblables. Ceux d'A. THOMAS et LONG, il les élimine comme se rattachant le premier à une sclérose en plaque l'autre à une lésion syphilitique.

Il discute certains diagnostics : ceux de

- sclérose en plaque disséminée
- sclérose latérale amyotrophique
- Hémiplégie par extension d'un foyer de la capsule interne
- Paralyse agitante unilatérale
- Hémiplégie syphilitique devenant une triplégie.

En 1908 deux auteurs de langue allemande, A. FUCHS et KASSIÈRE décrivent un cas d'hémiplégie spinale qu'ils comparent au syndrome de MILLS.

Les auteurs français publient des observations semblables à partir de 1927 :

GUILLAIN, THEVENARD, DECOURT, dans la Revue Neurologique : 1927.

Un cas de paralysie spinale ascendante chronique à prédominance unilatérale.

GUILLAIN, MOLLARET : Syndrome de KLIPPEL-FEIL (1931).

DECOURT : dans la Gazette des Hôpitaux (1931) et dans la Revue Neurologique : 1930 et Semaine Médicale des Hôpitaux en 1935.

Enfin LHERMITTE (Gazette des Hôpitaux) en 1934 fait le bilan de l'ensemble des observations étudiant : l'Hémiplégie ascendante progressive à évolution prolongée.

Il oppose les hémiplégies d'origine centrale aux hémiplégies spinales, laissant à celles-là une individualité incontestable qui les sépare d'autres dégénérationes telles la Maladie de Charcot.

La thèse de J. de PALMA inspirée par le Professeur GUILLAIN en 1936 rassemble les différentes observations publiées soit inédites. Actuellement les expériences d'auteurs américains, suisses, portant sur les lésions neurologiques que peuvent occasionner certaines carences vitaminées, pourront peut-être élargir les données du problème pathogénique.

ETUDE CLINIQUE

DEFINITION

Il convient de définir cliniquement le syndrome de Mills et de le différencier des nombreuses lésions médullaires qui peuvent simuler certains de ses aspects. L'appeler « hémiplegie spinale ascendante chronique » ne le révèle que sous l'une de ses formes ; « Paralyse spinale ascendante chronique à prédominance unilatérale » semble plus précis. Cependant d'autres tableaux cliniques peuvent rentrer dans cette dénomination.

Il faut donc admettre que le syndrome de Mills doit être doublement défini par une notion clinique, mais aussi anatomique pour avoir son entière individualité.

Mais si les notions cliniques font leurs preuves par le nombre des observations, il n'existe qu'une seule confirmation anatomique, celle de Mills. Cela n'implique pas qu'il faille de ce fait renier une entité clinique que les faits précis confirment ; la longévité étant une des notions importantes du diagnostic, de même que l'atteinte anatomique élective du faisceau pyramidal dans tout son parcours cérébro-spinal.

ETIOLOGIE

La maladie de Mills est une affection de l'âge adulte, l'âge moyen de début étant de 45 ans, les cas extrêmes connus variant de 34 à 57 ans. Dans aucun cas, elle ne s'est révélée sous un aspect familial ou congénital apparent.

Le traumatisme n'est signalé dans aucune observation. La syphilis n'est relevée que dans un cas encore a-t-elle été

traitée, les examens sérologiques s'étaient montrés négatifs à la suite du traitement.

La théorie toni- infectieuse alléguant l'action d'un ultravirus ne peut être actuellement établie, faute d'arguments cliniques ou bactériologiques.

Récemment ; les auteurs américains ou suisses ont étudié l'action des Régimes de carence vitaminée sur le système nerveux ; s'ils ont obtenu des preuves cliniques et anatomiques de l'action du facteur E sur la moëlle, il ne semble pas que l'atteinte ait porté électivement sur le faisceau pyramidal. Nous reviendrons sur ce sujet quand nous exposerons les rapports du syndrome de Mills avec la sclérose saturale amyotrophique. Par ailleurs, il semble que le sexe masculin soit plus fréquemment atteint par cette affection, puisque les dix cas observés concernent sept hommes et trois femmes.

DEBUT

Une parésie du membre inférieur représente le mode de début usuel s'accompagnant quelques fois de fourmillements, picotements, soit simplement de lourdeur de l'extrémité « le pied traîne » dit le malade. On ne retrouve pas de crampes musculaires, de claudication intermittente ou de décharges électriques. Quelques mois ou même une année et plus se passent avant que la jambe et la cuisse se trouvent à leur tour intéressées, que la marche en devienne pénible ; il peut même exister un laps de temps plus important de l'ordre de plusieurs années avant que l'ensemble du membre inférieur ne soit atteint.

Quant au membre supérieur homonyme son atteinte plus tardive se situe le plus souvent au bout de 1 à 5 ans, s'annonçant par une perte de l'habileté, dans les petits mouvements des doigts, puis de la main, devenant alors une gêne professionnelle.

Il est rare d'assister à cette période d'installation dans la longueur, l'évolution progressive sur plusieurs années peuvent ne pas inquiéter le malade. En effet l'absence de tout ictus, de toute douleur, n'amène pas le malade à consulter, et c'est donc au moment où l'hémiplégie est presque constituée que se place souvent le premier examen médical.

PERIODE D'ETAT

Une hémiparésie soit une hémiplégie du côté droit en général, se présente, du type spasmodique classique, le membre supérieur accolé au corps en demi-flexion, le membre inférieur en extension. La démarche est fauchante, non ataxique. Dans certains cas, le malade est confiné au lit, mais alors il s'agit d'un stade avancé de l'évolution par atteinte des deux membres inférieurs.

D'emblée on note l'amyotrophie du côté atteint intéressant les muscles interosseux, supinateurs, deltoïde, la cuisse et le mollet. La comparaison par mensuration au côté opposé confirme cette impression.

La force musculaire se trouve modifiée, au niveau du membre inférieur, se sont les raccourcisseurs, au membre supérieur les muscles de la main et l'épreuve dynamotrique vérifie ce fait.

Le tonus musculaire est également diminué du côté atteint (deux cas GUILLAIN et DECOURT) passivité anormale des extrémités ; ces phénomènes pouvant provenir d'une laxité ligamentaire, car l'hypertonie apparaît à la mobilisation.

Les réflexes tendineux sont exagérés, du côté atteint, souvent polycinétiques, on note fréquemment du clonus du pied et de la rotule, du côté opposé, les réflexes sont soit normaux, soit déjà vifs faisant prévoir l'évolution extensive.

Les réflexes cutanés sont modifiés, le signe de Babinski est constant, unilatéral au début, mais rapidement il se trouvera de l'autre côté, pouvant même s'étendre du tendon du fascia lata au quadriceps. Il est fréquent de trouver les signes de Vulpian, Oppenheim, Chaddock.

Les réflexes cutanés abdominaux sont toujours modifiés soit totalement abolis, soit partiellement du côté malade, souvent diminués ou absents du côté opposé, pouvant cependant être conservés.

Les réflexes crémastériens sont diminués ou abolis.

La manœuvre de P.-M. Foix provoque le triple retrait du côté atteint, ce signe manque souvent du côté sain.

Les syncinésie globales sont signalées dans deux cas, sur-

tout nettes du côté atteint (deux cas de GUILLAIN et DECOURT).

Les troubles sensitifs de quelque nature qu'ils soient semblent faire entièrement défaut dans la majorité des observations.

Certes il existe quelques troubles subjectifs notés au début de la l'fection, fourmillements, picotements, rarement douleurs ; le malade s'en plaint peu, ne les évoque pas spontanément.

Les sensibilités superficielles, tactiles, algésiques, thermiques sont entièrement conservées, on ne signale aucun cas d'hypoesthésie ou d'anesthésie des territoires paralysés.

Quant aux sensibilités profondes, elles sont également indemnes. La pression, l'attitude segmentaire, les vibrations sont parfaitement perçues.

Deux modifications doivent être signalées :

— une augmentation des cercles de WEBER (cas de LHERMITTE).

— et surtout la perception stéréognosique.

En effet dans deux cas (cas personnel), le malade ne reconnaît pas bien la forme, la matière d'un objet. Ce fait peut s'expliquer par la diminution, de la force musculaire de la main qui l'empêche de prendre un contact précis. L'intégrité des sensibilités superficielles d'une part, l'absence d'agnosies d'origine centrale ne permettant de trouver une autre explication.

Les sphincters participent peu au syndrome, et ce n'est que tardivement que vont apparaître, soit un paresse à la miction, léger retard, soit des mictions impérieuses. La constipation s'observe sans être constante. Enfin l'activité génitale se montre nettement diminuée, voire même absente dès le début de l'hémiplégie.

Les troubles trophiques existent et c'est l'atrophie musculaire qui prédomine, mais elle n'atteint que le côté malade, son évolution étant parallèle à celle de l'hémiplégie, ne la précédant pas, pouvant même s'atténuer. Elle a pour caractères d'être globale, diffuse sans systématisation, sans fibrillation. La mensuration révèle vis-à-vis du côté sain des différences notables. On ne note guère de participation ostéo-tendineuse de déformation ou d'attitude vicieuse des extrémités, sauf un cas de varus équin.

Les escarres n'ont jamais été signalés il est vrai que les auteurs n'ont pu décrire de phase terminale étant donné la longue évolution de la maladie.

Les organes des sens ne semblent pas intéressés, on a pu signaler une hypoexcitabilité labyrinthique (cas de GUILLAIN) soit une atrophie optique (cas de SPILLER) mais ces faits restent rares.

Les nerfs craniens échappent presque à toute lésion deux cas de parésie faciale sont signalés (MILLS et SPILLER).

Quant au bulbe, il est toujours indemne et jamais n'ont été observés de troubles de la déglutition, de la parole, de la mastication. Le seul cas où l'évolution fatale soit connue relève d'une cardiopathie (cas de MILLS).

On ne signale qu'un cas où le réflexe vélopalatin soit faible (un cas des cordes vocales dissymétriques) (GUILLAIN). Enfin les pupilles réagissent à la lumière et à la distance.

L'Intelligence restant parfaitement normale.

L'exploration du système sympathique révèle des modifications sensibles.

Le refroidissement des extrémités perçu par le malade, surtout marqué du côté atteint vérifiable par des tests précis, témoignant de différences de 2° à 3° aux membres inférieurs.

Les indices oscillométriques sont perturbés et l'on note des différences de la maxima variant de 2 à 5 au membre inférieur, des différences moindres existent au membre supérieur (cas de GUILLAIN, DECOURT, LHERMITTE).

L'injection sous-cutanée de 1/4 de mg de Pilocarpine a provoqué dans un cas (GUILLAIN, DECOURT) une fibrillation musculaire et une contracture plus marquée du côté atteint.

L'étude de la chronaxie a montré des modifications telles celles rencontrées dans les lésions pyramidales (chronaxie doublée dans les extenseurs, de même diminuée de moitié dans les fléchisseurs au membre inférieur (cas de GUILLAIN).

La Ponction Lombar pratiquée dans cinq cas n'a montré au cours aucune modification ; le taux d'albumine était normal, Benjoin, B. W. négatifs, pas d'éléments cellulaires anormaux.

Tel est donc le tableau de l'hémiplégie, mais il faut considérer ce stade non pas comme définitif, mais comme provisoire puisque dans la majorité des cas une triplégie, voire

même une quadriplégie surviendront dans les années suivantes.

En effet, les différentes observations, et cela du fait que certains s'étendent sur 19 ans, permettent de considérer les tableaux typiques de l'évolution vers la quadriplégie et l'immobilisation au lit. C'est alors l'atteinte de l'autre membre inférieur, sa parésie, puis sa paralysie s'étageant sur des mois, de années presque. La marche devenant alors pénible, aidée de cannes.

La triplégie représente donc le troisième stade de l'évolution, elle constitue dans la majorité des cas une impotence considérable.

Le tableau clinique témoigne donc de l'extension à l'autre membre inférieur, dont les réflexes tendineux sont exagérés, les réflexes cutanés modifiés, Signe de Babinski bilatéral, cutanés abdominaux abolis des deux côtés. Mais on ne note toujours aucun trouble de la sensibilité superficielle. La stéréognosie peut être lésée.

Les troubles sphinctériens peuvent apparaître ou s'accroître, sans être cependant prédominants. Aucun trouble psychique ne se manifestant. L'évolution vers la triplégie dans les deux cas où elle était la plus nette s'est déroulée sur une période de 14 à 16 ans, tous les autres cas n'ayant pu être suivis aussi longtemps, mais cependant les modifications bilatérales des réflexes laissaient prévoir l'avenir.

Enfin la triplégie étant installée, on pourra noter une atteinte du membre supérieur, se manifestant par une maladresse, une diminution de la force musculaire, une exagération des réflexes.

La quadriplégie se faisant ainsi pressentir sans que se manifeste aucune atteinte bulbaire, aucune modification de la sensibilité ou du psychisme. L'atrophie musculaire s'étant étendue aux nouveaux territoires paralysés.

Quant à la phase terminale il n'est actuellement possible de la définir avec précision car de tous les cas observés, un seul a succombé à une cardiopathie, les autres ayant pu être suivis, pendant de longues années.

C'est dire que la mortalité par cachexie, tuberculose pulmonaire, maladie intercurrente, troubles trophiques, urinaires, semble ne pas grever le pronostic.

Celui-ci d'emblée doit s'opposer à l'avenir de nombreuses

affections neurologiques chroniques, infantiles familiales, ou même d'apparition tardive.

La maladie de Mills constitue certes une infirmité, mais elle ne semble pas être un facteur péjoratif du point de vue vital.

Les formes cliniques de la maladie ne pourraient être envisagées qu'en fonction de l'évolution et de l'étendue des lésions ; mais de ce fait elles ont été décrites ; les différentes observations, prises à des stades différents ne révèlent que les aspects successif d'un syndrome progressif mais unique.

C'est donc affirmer l'unicité de la maladie de Mills cependant, le cas de GUILLAIN et MOLLARET doit prendre sa place dans le cadre des formes associées.

Il s'agit du syndrome de Klippel-Feil avec quadriplégie spasmodique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La dégénérescence de la moelle dans la région lombaire est très nette par la méthode de Weigert, au niveau des faisceaux pyramidaux croisés et plus à droite qu'à gauche. Le faisceau pyramidal direct, n'est pas aussi lésé à ce niveau. Les cellules des cornes antérieures ne se sont pas nettement altérées, elles sont nombreuses et pigmentées, ce qui est normal pour un homme de cet âge. Les éléments chromophiles sont bien formés en leur noyau central.

Il faut signaler que les cellules des cornes antérieures présentent ce même aspect chez des sujets âgés.

Au niveau de la huitième cervicale, la dégénération du faisceau pyramidal croise droit et direct gauche était bien visible à la coloration de Weigert. Les faisceaux pyramidaux croisé gauche et direct droit étaient bien moins altérés. Les cellules des cornes antérieures étaient normales. Une coupe au niveau de la région cervicale inférieure, colorée au Marchi ne montra pas de dégénération récente du faisceau pyramidal croisé droit et direct gauche, alors que les faisceaux pyramidaux croisé gauche et direct droit contenaient de nombreuses petites taches noires.

Les racines antérieures dans cette région étaient normales.

Au niveau du Bulbe et du Pont les deux faisceaux pyramidaux étaient très dégénérés, le gauche plus que le droit. Au niveau du milieu du Pont le faisceau pyramidal gauche contenait de nombreuses fibres normales mêlées à d'autres cellules altérées.

On ne trouva pas de lésion au niveau du pied des pédoncules cérébraux, par la coloration de Weigert, alors que

la méthode de Marchi permettait de noter des lésions au milieu du pied du pédoncule cérébral droit, atteignant même la capsule interne.

Le lobule parcentral gauche contenait des cellules de Betz d'apparence normale.

Une infiltration cellulaire modérée était notée sur la partie près du pont et pédoncule central, mais il est peu probable que ce fait puisse impliquer la dégénération pyramidale ancienne.

(Ces lignes sont traduites de l'article de MILLS, provenant de la première observation.)

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Lorsque l'hémiplégie se constitue elle pose toujours des problèmes délicats. Il faut en effet envisager des différentes formes étiologiques et anatomo-cliniques des hémiplégies.

Tout d'abord on évoque une origine centrale due à un trouble vasculaire, petite hémorragie ou ramollissement. Dans ce cas la notion d'un ictus d'intensité variable suivie d'une aphasie, d'une parésie faciale devra être recherchée. De même la notion de troubles sensitifs, concomitants aura sa valeur. L'étiologie enfin sera envisagée : accident de l'hypertension, d'une cardiopathie ; de tels ictus par leur début rapide ou brutal, seront aisément identifiables.

La syphilis peut réaliser un tableau moins bien tranché, se manifestant par un début progressif soit en deux temps, mais alors, il est fréquent d'observer une atteinte parallèle de la sensibilité, des paires craniennes et les examens sérologiques seront les témoins les plus sûrs de même que l'évolution ultérieure. Chez le sujet âgé, il est fréquent d'observer des accidents paralytiques successifs, pouvant à prime abord simuler le syndrome d'hémiplégie progressive. Mais ces états rassemblés sous le terme de lacunaires s'accompagnent dans la majorité des cas de troubles psychiques du type démence sénile ou pseudo-bulbaires et de troubles sensitifs.

Certains tableaux cliniques ont été décrits par OPPENHEIM ils sont beaucoup plus rares. Il s'agissait d'une véritable encéphalomalacie, créant de multiples petits foyers de ramollissement du centre ovale, sans oblitération vasculaire. De telles lésions vérifiées anatomiquement provoque-

raient cependant quelques troubles de la sensibilité et des secousses musculaires.

De même BRISSAUD et E. de MASSARY ont-ils signalé certaines hémiplésies progressives dues à un œdème cérébral succédant à une oblitération de la carotide par un processus d'artérite.

En présence d'une hémiplésie progressive, en dehors de tout ictus, on évoque une néoplasie siégeant dans le centre ovale, ou le corps strié. Dès qu'une telle hypothèse est formulée dans les cas typiques le diagnostic est relativement aisé. La notion d'un syndrome d'hypertension intra-cranienne s'accompagnait de troubles de la sensibilité provoquera les examens spécialisés ophtalmologiques, radiologiques. La ponction lombaire ne devant être pratiquée qu'avec les plus grandes précautions.

Par contre pendant plusieurs mois, à défaut de tout signe d'hypertension intra-cranienne de troubles de la sensibilité, le diagnostic peut-il être hésitant. La notion de fréquence et surtout celle de l'âge a son intérêt, on connaît la rareté des tumeurs cérébrales primitives chez le sujet âgé.

Quoi qu'il en soit et d'autant plus qu'il s'agit d'un sujet adulte, la tumeur cérébrale devra-t-elle toujours être suspectée. La répétition des examens cliniques et spécialisés permettra d'affirmer la nature de la lésion et d'entraîner la sanction thérapeutique.

Ayant ainsi envisagé les principaux tableaux des hémiplésies d'origine cérébrale, il convient d'évoquer les nombreuses formes d'hémiplésies spinales. Plus rares elles vont souvent poser des diagnostics délicats.

Tout d'abord il faut citer les deux observations de Beriel, décrivant deux hémiplésies spinales sans troubles de la sensibilité (voir observations).

Dans ces deux cas, le syndrome est resté purement moteur pendant plusieurs mois, égarant le diagnostic.

Dans le cadre des syndromes médullaires, bien qu'il s'agisse de paraplégie, il est intéressant de noter les tableaux cliniques décrits par STRUMPELL (1880, 1886, 1904) sous le titre de « Paraplégie spasmodique familiale » apparaissant à des âges variables, entre huit et quinze ans chez les membres d'une même famille.

Elle réalise d'abord une paraplégie spasmodique, sans

atrophie musculaire, ni modifications des réactions électriques ; il existe des déformations ostéo-articulaires, quelques troubles sphinctériens.

L'évolution en est progressive, débutant du membre inférieur, elle atteint les membres supérieurs, réalisant alors une quadriplégie accompagnée d'une impotence totale due aux attitudes vicieuses.

Une maladie intercurrente, la tuberculose surtout représente la cause de la mortalité.

La vérification anatomique révélait une dégénérescence du faisceau pyramidal, associée à des lésions du faisceau de Goll, du faisceau cérébelleux.

En résumé ce caractère familial est essentiel, vis-à-vis de l'évolution progressive d'une paralysie ascendante.

Par ailleurs ERB en 1875 sous le nom de Paraplégie spinale spasmodique, CHARCOT en 1876, sous le nom de Tabès dorsal spasmodique décrivent une maladie à début lent et progressif survenant chez l'adulte ou l'adolescent. L'apparition d'une rigidité des membres inférieurs, puis supérieurs d'une hyperréflexivité et de troubles sphinctériens la caractérisant. Ces auteurs rapportaient ces tableaux cliniques à une dégénération du faisceau pyramidal, mais les vérifications vinrent souvent modifier le diagnostic, il s'agissait dans certains cas de sclérose en plaque ou de sclérose latérale amyotrophique.

La syphilis médullaire peut également réaliser un tableau d'hémiplégie progressive, mais outre que le cas soit rare il s'accompagne bien souvent de troubles de la sensibilité. Les réactions étiologiques devant être systématiquement pratiquées cependant le diagnostic peut rester hésitant dans les formes anciennes.

Ayant successivement envisagé les hémiplégies d'origine cérébrale et médullaire, il importe d'insister en raison de leur importance sur des diagnostics qui vont se poser bien plus fréquemment. La sclérose en plaque et la sclérose latérale amyotrophique.

La sclérose en plaque dont les aspects cliniques sont innombrables peut revêtir une forme hémiplégique et le cas décrit par A. THOMAS et LONG en témoigne. Il faut insister sur ses nombreuses localisations, dues aux foyers multiples qui pourront intéresser successivement le cortex, le

cervelet, la protubérance et la moelle ; certains signes cliniques particuliers orienteront le diagnostic. L'abolition bilatérale des réflexes cutanés abdominaux, la névrite optique pourront dans certains cas trancher un diagnostic au cours d'une forme hémiplegique.

Dans les autres cas, l'association de signes pyramidaux et cérébelleux et surtout l'évolution par poussées successives avec rémissions ultérieures seront des arguments de valeur.

Par ailleurs l'âge moins avancé, enfin une ponction lombaire ramenant un liquide au Benjoin fréquemment positif constituant d'autres preuves.

Néanmoins le diagnostic peut rester délicat et seule l'évolution viendra lever le doute, cependant certaines formes ont été rangées semble-t-il dans le cadre du syndrome de Mills.

La sclérose latérale amyotrophique décrite par Charcot puis étudiée par P. MARIE va poser des problèmes diagnostiques et pathogéniques du plus grand intérêt.

Il existe deux tendances, l'une veut faire rentrer le syndrome de Mills dans le cadre de la M. de Charcot l'autre au contraire tient à l'en écarter.

Envisageons d'abord les faits purement cliniques.

Étudiée dans sa forme typique c'est-à-dire lorsque la paralysie et l'atrophie débutent aux membres supérieurs, il semble difficile de concevoir qu'un diagnostic différentiel puisse se poser.

Par contre la sclérose latérale amyotrophique peut revêtir des formes purement hémiplegiques, les auteurs suivants les observent : PATRIKIOS en 1918, P. MARIE, CHATELIN et BOUTTIER en 1919, P. MARIE, BOUTTIER et BERTRAND en 1923, Van BOGAERT et LEY en 1927.

De même si l'on vient à comparer successivement les faits cliniques, l'attention est attirée par certains éléments de ressemblance.

Au début, les fourmillements, les crampes, les picotements se rencontrent dans les deux cas, la parésie puis la paralysie apparaissent ensuite.

L'atrophie musculaire est commune aux deux syndromes mais sa valeur diffère. Dans la maladie de Charcot, elle débute par l'extrémité du membre supérieur s'étendant progressivement fibre par fibre, faisceau par faisceau. Elle s'ac-

compagne de fibrillations musculaires isolées, arythmiques variables, augmentées par le courant électrique.

L'examen électrique au courant galvanique montre une dégénérescence partielle, alors qu'il existe une conservation tardive du courant faradique.

La chronaxie est modifiée, augmentée ou diminuée.

Dans le syndrome de Mills, l'atrophie musculaire est moins importante, apparaissant tardivement, pouvant même régresser. Elle est globale, diffuse, dénuée de fibrillations. Dans la sclérose latérale amyotrophique, les signes de l'atteinte pyramidale sont souvent moins intenses, la contraction variable, les réflexes qui sont en général exagérés, peuvent au contraire être diminués ou abolis (forme polynévritique). Le signe de Babinski est fréquent, non pas constant.

Les réflexes cutanés sont variables.

Il peut exister des signes extra-pyramidaux, hypertonie plastique, de contraction en plusieurs temps, réflexes de posture exagérés. La sensibilité objective est indemne. Les troubles trophiques légers seraient assez fréquents.

Mais surtout la sclérose latérale amyotrophique se caractérise par les troubles bulbaires, qui grèvent le pronostic vital, alors qu'ils font toujours défaut dans le syndrome de Mills.

Envisagé aussi sur le plan purement clinique, il convient d'insister sur les arguments différentiels principaux tout d'abord l'évolution toujours courte de la sclérose amyotrophique, les cas où elle dépassait un à deux ans sont exceptionnels, une survie de seize ans aurait été observée.

Puis la valeur de l'atrophie musculaire, enfin et surtout l'apparition de troubles bulbaires.

Si les formes hémiplegiques ont été décrites, elles restent rares vis-à-vis du tableau classique qui intéresse les membres supérieurs au premier temps.

Si l'on se place sur le plan anatomique on note au niveau de la substance grise, l'atteinte des cornes antérieures et des cellules cordonales. La substance blanche est également lésée. Le faisceau pyramidal est atteint de sclérose étendue, contournant les cornes antérieures et postérieures pouvant réaliser une hémiatrophie médullaire.

L'atteinte étant souvent fragmentaire dans le sens longi-

tudinal, plus au niveau de la moelle que de l'étage supérieur. Les fibres extra-pyramidales, rubro-spinales, étant souvent lésées.

En résumé les lésions de dégénérescence ne sont pas contemporaines et sur un même faisceau on note toutes les phases de désintégration.

Comme l'ont écrit Y. BERTRAND et BOGAERT, il s'agit d'une dégénération transneuronal de la grande voie motrice.

Au contraire, dans le syndrome de Mills, le faisceau pyramidal est uniquement lésé.

Ainsi donc, si l'on s'en tient aux seuls arguments cliniques et anatomiques, ces deux maladies semblent assez différentes, cependant leur pathogénie qui sera étudiée ultérieurement permettra d'envisager la question d'un point de vue plus général.

PATHOGÉNIE

Vouloir isoler un nouveau syndrome pyramidal en le séparant de nombreuses scléroses médullaires peut sembler vouloir compliquer encore le tableau de ces états délicats à classer.

Certes les lésions de dégénération et de sclérose se rencontrent dans la plupart des syndromes neurologiques. Mais alors que dans certains cas, il s'agit de lésions électives, frappant tel système cellulaire, dans d'autres cas l'atteinte anatomique est polymorphe.

Par contre, le faisceau pyramidal, qui joue un rôle considérable dans la pathologie nerveuse, s'y trouve lésé avec prédilection. Son développement embryonnaire est tardif, sa fragilité, son peu de vitalité et de tendance à la régénération étant ses caractères principaux.

En effet ce faisceau va réagir d'une manière particulièrement forte vis-à-vis des agressions que peut subir son système d'irrigation. Toute modification vaso-motrice risque par ischémie de léser sérieusement sa vitalité.

Dès lors, si l'on examine les différentes hypothèses pathogéniques, on est conduit à envisager de nombreux processus. Vouloir rapprocher le syndrome de Mills, de la maladie de Friedreich ou de Little n'est guère possible.

Dans le premier cas il s'agit d'une maladie familiale d'apparition précoce, pubertaire ; dans l'autre cas, son début se manifeste dès l'âge de la marche. Il faut dans ces cas admettre l'existence de lésion par agénésie ou malformation congénitale se révélant précocement. Ce n'est pas le cas dans l'hémiplégie chronique ascendante de Mills.

Evoquer une involution pyramidale convient dans certaines hémiplégies d'origine cérébrale lorsque les lésions interrompant anatomiquement la voie motrice, celle-ci est lésée selon le sens descendant. On pourrait alors assister à une destruction progressive des faisceaux.

Mais dans le cas présent, il n'a pas été trouvé de traces de lésion primitive.

Les traumatismes, fœtaux ou obstétricaux, les encéphalopathies de l'enfance, hémorragies cérébro-méningées ne provoquent pas de telles lésions pyramidales aussi pures.

L'hérédo-syphilis pourrait être en cause. Mais si l'on tient compte de la rareté des cas décrits, et surtout de ses lésions anatomiques propres, de l'absence de tout signe clinique soit humoral, cette proposition ne semble pas soutenable.

Le traumatisme s'il a été évoqué dans l'étiologie de la sclérose latérale amyotrophique ne semble pouvoir être retenu pour le syndrome de Mills.

La valeur infectieuse ne semble pas être en cause, le nombre restreint des cas en est déjà une preuve, mais surtout aucun épisode clinique ou biologique ne peuvent en faire la preuve.

Les ultra-virus pourraient certes réaliser un syndrome pyramidal pur, au même titre qu'ils peuvent léser électivement les cornes antérieures dans la Poliomyélite aiguë.

Mais l'évolution en est toute différente, et la biologique est un argument de valeur.

Certes on a pu englober la sclérose latérale amyotrophique dans le groupe des maladies à virus neurotrophe, mais là encore certains arguments pouvaient être pris en considération, évolution relativement rapide, lésions neurologiques plus diffuses.

La tendance à vouloir rapprocher la sclérose latérale amyotrophique et le syndrome de Mills dans une pathogénie commune fait état des formes cliniques hémiplégiques de la maladie de Charcot et de certaines de ses formes d'évolution prolongée.

Et de fait, il faut admettre certaines identités anatomo-cliniques et cela d'autant plus que la seule preuve anatomique que l'on ait du syndrome de Mills ne permet pas de l'étendre à tous les cas observés.

Il est donc logique de vouloir rassembler deux syndromes ayant en communauté l'atteinte pyramidale, l'atrophie musculaire, l'absence de troubles de la sensibilité objective.

Certes si l'on considère la grande variété des formes cliniques de la sclérose en plaque, pourtant réunies sous la même étiologie, on ne peut refuser de vouloir rassembler, maladie de Charcot et maladie de Mills.

Mais alors plus qu'une entité clinique va-t-il s'agir d'une entité anatomique et pathogénique.

Que le même processus lésionnel atteigne là le faisceau pyramidal isolément, là conjointement ce faisceau et les cornes antérieures ; l'hypothèse est plausible. Mais là encore va se poser le problème essentiel commun aux deux tableaux. Quel agent toxique, infectieux, trophique ou même congénital est capable de réaliser de telles lésions ?

L'action du sympathique rachidien pouvant être invoquée. Les expériences d'Onuf et Collin ont montré que l'extirpation des ganglions sympathiques déterminait de la chromatolyse dans certaines régions de la substance grise.

- groupes para-cebtraux,
- petites cellules de la corne antérieure,
- petites cellules entre la corne antérieure et postérieure,
- colonne de Clarke.

On pourrait admettre que le faisceau pyramidal soit intéressé par les lésions sympathiques, cependant dans la majorité des lésions médullaires surtout au niveau des cornes antérieures, il existe des troubles vaso-moteurs importants, les fibres sympathiques traversant la moelle étant lésées, soit même le centre vaso-moteur bulbaire.

Il est donc difficile de rendre directement responsable le système sympathique des lésions pyramidales, à moins de vouloir ramener une partie importante de la pathologie médullaire à une origine sympathique, ce qui pose un nouveau problème.

Récemment, l'action des différentes vitamines a été étudiée dans le domaine de la neurologie. Certes les grands syndromes des avitaminoses A. B. PP. étaient progressivement rattachés à leur origine, et reproduits expérimentalement. Les lésions des nerfs périphériques, des cornes antérieures, des centres encéphaliques étaient rattachées à une

carence vitaminée, puis l'action thérapeutique venait en sanctionner la réalité.

L'action de la vitamine E sur les centres nerveux a été bien étudiée par MONNIER (de Genève) (*Presse Médicale*, 1941). Chez le rat carencé en vitamine E à un stade avancé de l'expérience, il notait des troubles importants du complexe neuro-musculaire :

- ataxie des pattes postérieures avec atrophie et parésie,
- troubles de la coordination,
- troubles de la sensibilité générale.

La vérification anatomique révélait les lésions suivantes :

Dégénérescence des racines rachidiennes postérieures et des cordons postérieurs ;

Dégénérescence des cellules ganglionnaires des cornes antérieures ;

Dégénérescence des cellules intermedio-latérales ;

Dégénérescence des racines rachidiennes et musculaires.

Dès lors, la thérapeutique de la sclérose latérale amyotrophique s'était-elle enrichie d'une nouvelle arme dont les auteurs américains usèrent largement. Mais les résultats ne devaient pas être très satisfaisants ; le tocophérol agissant plus sur l'appareil génital que sur le complexe neuro-musculaire. Encore est-il que les possibilités de régénération des cellules des cornes antérieures ou du faisceau pyramidal à un stade évolué restent bien aléatoires si elles ne sont impossibles, de là l'échec thérapeutique.

Cette pathogénie du fait des expériences probantes n'en reste pas moins plausible, et le fait que certaines lésions sont inversibles ne doit pas faire rejeter cette hypothèse récente.

Les besoins de l'organisme en vitamine sont extrêmement variables selon les individus de même que le rapport entre l'ingestion et l'utilisation réelle. Dès lors, il reste très difficile de faire la preuve de ces états de carence, étant donné les barrières bio-chimiques existant entre l'apport extérieur et l'utilisation effective.

OBSERVATIONS

Syndrome de Mills

(Juillet 1903)

Un cas d'hémiplégie développé progressivement, devenant ensuite une triplégie par dégénérescence primitive du faisceau pyramidal.

OBSERVATION 1. — J. S. fut admis à l'hôpital de Philadelphie en août 1897, il y mourut le 14 janvier 1903.

Hospitalisé à l'âge de cinquante-sept ans.

Pas d'antécédents vénériens retrouvés. Fort buveur et fumeur — atteinte rhumatismale à l'âge de cinq ans.

Les premiers symptômes neurologiques furent notés deux ans avant son admission : il a été paralysé du côté droit.

Septembre 1897. — Hémiparésie droite, réflexes bicipital + rotulien exagérés, réflexe plantaire absent, pas de clonus.

Septembre 1899. — Il peut se servir de sa jambe droite, mais la force musculaire est diminuée, de même au membre supérieur droit.

Dynamomètre : 55 contre 75 à gauche. Parole troublée. Réflexes rotuliens vifs, quadricipital idem, clonus du pied et de la rotule. Rien à signaler au sujet du signe de Babinski.

Aux membres supérieurs, réflexes exagérés à droite.

Les réflexes musculo-tendineux du côté gauche sont présents non exagérés. Pas de clonus.

Sensibilité au toucher à la douleur conservée, stéréognosie normale. Réflexes iriens normaux à la lumière et à l'accommodation.

Tous les autres examens sont négatifs.

Mai 1901. — Le malade se plaint que la jambe droite s'affaiblit, pas de nouvelles modifications des réflexes.

Décembre 1902. — Le malade est suivi, les mouvements

de la face sont normaux ceux du membre supérieur droit restent stationnaires.

Le membre inférieur droit force musculaire très faible, à gauche force plus importante mais déjà modifiée.

Les membres supérieurs droits et les membres inférieurs sont spasmodiques sans contracture, les réflexes bicipitaux, tricipitaux et radiaux sont exagérés à droite. A gauche, ils commencent à être plus vifs. Le réflexe patellaire et achilléen exagéré des deux côtés mais plus à droite. Tonus de la rotule à droite, pas à gauche, clonus du pied bilatéral, signe de Babinski droit, absent à gauche.

Sensibilité normale.

En 1897, cardiopathie, souffle systolique de la base droite.

1899, douleurs précordiales, bruits affaiblis.

1903, défaillance cardiaque, mort.

OBS. 2 (1900) — MILLS.

Il s'agit d'un homme de cinquante-deux ans qui a présenté il y a deux ans des signes de faiblesse de l'extrémité inférieure droite gênant sa marche. Le début fut lent et insidieux, dix-huit mois plus tard des signes semblables apparaissaient au niveau du membre supérieur. Progressivement le membre supérieur tend à se mettre en flexion accolé au corps.

Au cours du premier examen la paralysie du membre inférieur étant plus importante qu'au membre supérieur, on notait une légère parésie droite de la face. A cette époque le malade avait présenté une hyperesthésie de la région lombaire droite, puis une éruption herpétique était apparue. L'atrophie était nette aux membres inférieurs droits, la mensuration en témoignant, les mouvements de la jambe gauche étaient moins importants que du côté opposé. La force musculaire au dynamomètre révélait 180 à droite et 160 à gauche.

La contractilité faradique était diminuée. On ne notait pas de contracture ni de spasmodicité du côté atteint, les réflexes rotuliens étaient vifs à gauche et encore plus vifs à droite. Présence de clonus du pied à droite ainsi qu'à la rotule. Le signe de Babinski était ébauché à droite.

OBS. 3. — MILLS.

Femme âgée de quarante-trois ans ayant présenté une faiblesse de la jambe gauche à l'âge de quarante ans, le

bras gauche fut atteint à son tour quelques mois plus tard. Les réflexes étaient exagérés de ce côté.

La malade fut suivie pendant de longs mois, la paralysie des deux membres gauches augmentant progressivement. On ne notait pas de contracture, la sensibilité était conservée.

Quatre ans plus tard, la malade était encore vivante mais incapable de marcher. Les précisions manquent à son sujet.

OBS. 4 (SPILLER, 1901).

Homme âgé de quarante ans, présentant depuis quatre ans une faiblesse du côté gauche, au niveau de la jambe sac'croissant progressivement, elle devait atteindre le membre supérieur un an plus tard. On ne retrouve pas d'ictus au début.

Au moment de l'examen les mouvements étaient spasmodiques non ataxiques. Déformation du pied en valgus. Les réflexes rotuliens étaient vifs, plus à gauche qu'à droite. Clonus du pied gauche, signe de Babinski positif à gauche, incertain à droite, sensibilité normale. Tendance à l'hypotonie, force musculaire diminuée au membre supérieur gauche, mais moins qu'au membre inférieur. Le bras gauche était fléchi et collé au corps, légère paralysie faciale, atrophie optique gauche.

OBS. 5 (MILLS, 1906).

Femme de cinquante ans, en 1904 faiblesse du côté droit au membre inférieur. Début progressif sans douleur. A l'examen peu de signe au membre supérieur droit, au membre inférieur droit mobilité modifiée. Réflexes rotuliens et achilléens au membre inférieur droit sont exagérés. Clonus de la rotule. A gauche réflexes un peu augmentés. Pas de clonus pas de signe de Babinski, pas de signes sensitifs.

Il est probable que ce cas évoluera ultérieurement.

OBS. 6 (PATRICK).

Mlle X..., dix-huit ans. Il y a cinq ans, maladresse du membre supérieur et inférieur droit. Sensibilité normale, fond de l'œil normal, psychisme et sphincter normaux. Force musculaire diminuée atrophie importante sans contracture. Signe de Babinski droit, clonus ébauché, hémoparésie faciale droite.

OBS. 7 (NEWMAN).

M. X..., âgé de vingt-trois ans, depuis six mois ressent une faiblesse progressive de la jambe droite, steppage, réflexes tendineux affaiblis à gauche, réflexes cutanés plantaires en flexion bilatérale. Atrophie musculaire à gauche au membre inférieur, au cou et à l'épaule. Puis atteinte du membre supérieur gauche, pas de paralysie faciale, signe d'Oppenheim à gauche, pas de troubles sensitifs, sensoriels ou sphinctériens.

OBS. 8 (FUCHS).

Femme de vingt-neuf ans, depuis cinq ans apparition progressive d'une hémiplégie gauche, pas de signes douloureux ou sphinctériens. A l'examen léger nystagmus, fond de l'œil normal, réflexes tendineux exagérés à gauche, signe de Babinski, pas d'atrophie notable, pas de troubles vaso-moteurs.

OBS. 9 (GUILLAIN, THÉVENARD et DECOURT).

Malade de cinquante-trois ans, lequel depuis cinq ans on retrouve une paresse du pied droit s'étendant progressivement à tout le membre inférieur. Il y a un an, apparition des mêmes phénomènes au niveau du membre supérieur droit.

L'examen en 1927 dans le service du P^r GUILLAIN montre :

- démarche hémiplegique typique en fauchant,
- amyotrophie simple hémilatérale,
- la force musculaire est diminuée dans tous les segments droits,
- abolition des réflexes de posture du côté droit,
- syncinésies,
- réflexes tendineux vifs mais plus à droite qu'à gauche,
- clonus droit,
- Babinski bilatéral plus évident qu'à droite,
- réflexes crémastériens et abdominaux abolis des deux côtés sauf cutané abdominal supérieur droit,
- sensibilité entièrement normale au tact à la chaleur, à la douleur,
- stéréognosie normale,
- légers troubles sphinctériens et génitaux,

- troubles sympathiques hypothermie —2° objective et subjective,
- oscillations artérielles diminuées à droite,
- épreuve à la Pilocarpine négative,
- paires craniennes normales,
- examen électrique : variation des chronaxies typique des lésions pyramidales.

Examen en 1929 — état presque stationnaire (Rouques).

1930 — atrophie du grand pectoral (de Sèze).

1935 — station debout difficile.

Il marche avec une canne, atrophie de l'épaule droite, sensibilité intacte, quelques troubles vésicaux, psychisme conservé.

OBS. 10 (DECOURT).

Un cas d'hémiplégie ascendante spinale chronique.

Malade, M. H. S., âgé de quarante-sept ans, venant consulter le 15 octobre 1929 pour des troubles moteurs d'installation progressive affectant le côté droit du corps. Début dans le courant de l'année 1922. Faiblesse du membre inférieur droit, jambe lourde, fatigue rapide, puis il traîne le pied.

Aggravation très lente pendant plusieurs années. Le genou et la cuisse étaient progressivement intéressés.

En 1926, il a de la peine à monter et descendre les escaliers.

En 1927, la main perd de son habileté, l'écriture et les mouvements délicats deviennent difficiles, mais les mouvements de l'avant-bras et du bras restent satisfaisants. Donc troubles moteurs ascendants sans phénomènes douloureux ou jacksonniens. Cependant, depuis quelques mois, quelques crampes douloureuses nocturnes.

L'examen : la contracture apparaît à la marche, le membre inférieur droit progresse en fauchant, au membre supérieur légère flexion de l'avant-bras, bras en adduction, la main tend à se fermer. Force musculaire diminuée au membre inférieur, surtout les raccourcisseurs, au membre supérieur la main est affaiblie mais le biceps et le triceps semblent normaux. Les réflexes tendineux du côté droit sont fortement exagérés. Les rotoliens sont polycinétiques, réponse musculaire diffusée. Signe de Babinski droit, réflexes crémastériens affaiblis, abolition des cutanés abdominaux, pas de clonus du pied ou de la rotule à droite. Réflexe de défense par la manœuvre de Pierre Marie et Foix, syncinésie glo-

bale surtout à droite. Amyotrophie diffuse du côté droit, globale sans systématisation ni fibrillation. Troubles sympathiques nets au côté droit, refroidissement des extrémités, hypothermie, 2° au pied, 1° à la jambe. Abaissement des indices oscillométriques à droite. Sensibilité superficielle et profonde normale. Pas d'atteinte de la face. A gauche, réflexes ostéo-tendineux un peu vifs réflexes cutanés crémastériens et abdominaux normaux.

Troubles sphinctériens très discrets, activité génitale presque nulle. Nerfs craniens normaux, fond de l'œil normal. Ponction lombaire normale.

Antécédents en 1906, ulcération de la verge. B. B. positif traité par l'arsenic et mercure ; B. W. et Hecht négatives.

OBS. 11 (J. DECOURT) (*Gazette des Hôpitaux*, 1931).

Hémiplégie spinale ascendante chronique.

Chez un homme de quarante ans, apparition de façon très insidieuse d'une paralysie ascendante qui débute à la jambe droite puis très progressivement gagne après quatre ans la cuisse et après six ans le membre supérieur. Cette paralysie affecte le type schématique et le plus pur des altérations pyramidales. L'auteur rejette les hypothèses de sclérose en plaque, de sclérose latérale amyotrophique et de myélite syphilitique et rapproche l'observation de son malade des faits analogues décrits pour la première fois par Mills.

OBS. 12 (LHERMITTE).

Il s'agit d'une femme âgée aujourd'hui de soixante et onze ans qui fut admise à l'hospice Paul-Brousse le 1^{er} décembre 1933 pour une impotence très accusée des membres inférieurs.

Les premiers symptômes de la maladie qui entraîna l'hospitalisation remontent à une époque fort éloignée. C'est il y a environ quatorze ans à l'époque de la ménopause que se sont manifestés d'abord des troubles de la sensibilité dans les membres inférieurs, prédominant au début du côté droit, puis s'accusant davantage du côté gauche. La patiente déclare qu'à ce moment il lui semblait que des courants chauds et froids passaient dans sa jambe.

Au bout de quelques mois ces paresthésies disparaissent complètement de la jambe droite, mais s'accusant dans le membre inférieur gauche. Progressivement, la jambe gau-

che devient plus faible et la malade constate que le pied gauche, dans la marche, traîne à terre.

Cet état dure au moins un an. Le trouble moteur se confine strictement au membre inférieur gauche car la malade, très intelligente et très lucide, nous explique que, malgré la difficulté de la marche qui était déjà saisissante à cette date, elle pouvait continuer à jouer avec aisance et facilité des morceaux de piano assez difficiles.

C'est plusieurs années après le début de l'impotence du membre inférieur gauche que se manifeste une difficulté dans les mouvements délicats de la main gauche. L'évolution se poursuit régulièrement, c'est-à-dire que le membre inférieur gauche devient de plus en plus faible en même temps que la main et le bras gauches se paralysent.

La malade consulte un neurologue qui prescrit des traitements divers, entre autres une médication antisyphilitique et pratique une ponction lombaire ; celle-ci donne des résultats négatifs, tous les traitements échouent complètement, à tel point que, depuis six ou sept ans, la malade est dans l'incapacité absolue de se tenir debout et de marcher.

Depuis quelques mois, la patiente remarque que le membre inférieur droit, jusque-là intact, se prend à son tour et que la station est devenue complètement impossible.

Etat actuel. — La malade est complètement immobilisée et confinée au lit, son état général est très satisfaisant, et l'on est frappé par l'intégrité complète de l'état mental et les divers appareils viscéraux.

L'inspection décèle immédiatement une attitude spéciale du membre supérieur gauche, l'avant-bras est en demi-flexion, la main et les doigts effilés sont légèrement fléchis et tout le membre supérieur gauche présente une atrophie musculaire diffuse. Les deux jambes sont en extension. La mobilisation des segments du membre supérieur gauche montre la réalité d'un mélange d'hypertonie et l'hypotonie, tel qu'on le voit très souvent dans les hémiplegies de l'enfance. C'est ainsi que le poignet peut être davantage fléchi et étendu à gauche qu'à droite ; tandis que dans les mouvements de flexion et d'extension passives de l'avant-bras on rencontre une certaine résistance liée à l'hypertonie. L'abduction du bras est également entravée.

Au membre inférieur, l'hypertonie est manifeste, mais non pas très accusée.

Sur la face, le cou, le jeu des muscles est absolument res-

pecté et la langue n'est pas déviée. La malade avale, mastique et articule les mots les plus difficiles sans la moindre difficulté ou hésitation. Les mouvements des yeux demeurent absolument normaux.

Les mouvements actifs volontaires du membre supérieur gauche sont absolument impossibles.

Aux membres inférieurs, la paralysie est moins globale, la patiente peut avec difficulté soulever, au-dessus du lit, la jambe droite, mais la jambe gauche refuse absolument tout service, seuls sont possibles les mouvements des orteils et du pied.

Les réflexes rotuliens sont vifs et égaux sans clonus, les réflexes achilléens sont également vifs surtout à droite. Au membre supérieur, du côté droit, les réflexes sont un peu exagérés, tandis qu'à gauche, le réflexe stylo-radial est aboli et le tricipital diminué. Les réflexes cutanés se montrent altérés et le réflexe cutané-plantaire est inversé des deux côtés (signe de Babinski). Par les manœuvres de Chaddock, de Strumpell et de Gordon, on observe également des réponses inverses de la normale, les réflexes cutanés abdominaux persistent.

Du côté droit, tous les mouvements sont conservés, en partie au moins, et l'on ne peut mettre en évidence aucun trouble de la coordination motrice.

L'excitation de la plante du pied avec un objet mousse, détermine un triple retrait rapide et brusque du membre inférieur gauche. A droite, ce réflexe de défense apparaît beaucoup moins marqué. Aux membres supérieurs, on ne peut mettre en évidence aucun réflexe de ce genre.

Le pincement de la peau du dos du pied provoque la flexion du pied et le signe de Babinski.

Ainsi que nous l'avons dit, les sensations paresthésiques qui ont marqué le début de la maladie ont disparu et aujourd'hui la malade ne se plaint que d'une douleur au niveau du moignon de l'épaule gauche. Cette douleur est en rapport avec une arthrite scapulo-humérale, résultat de l'immobilisation prolongée.

L'examen objectif montre que les différentes fonctions de la sensibilité sont peu altérées dans la moitié gauche du corps. La malade reconnaît très bien le pincement, la piqure, les sensations tactiles et thermiques. Cependant, on note une différence dans l'intensité de la sensation d'un côté à l'autre, sur l'hémi-corps droit, les réactions sont plus vives, plus nettes et plus rapides. A gauche, la malade accuse une

douleur moins vive par la piqure de la peau, par exemple ou par le pincement.

La sensibilité profonde est absolument normale. Les épreuves de la discrimination tactile montrent une légère augmentation des cercles de Weber. Sur l'extrémité des doigts de la main gauche la sensibilité arthrocinétique est conservée et la malade peut reproduire avec la main droite les attitudes passives imposées à la main gauche. De plus, la malade peut reconnaître les différents symboles qu'on trace sur la paume de la main, la patiente ayant, pendant l'épreuve les yeux clos. Aux membres supérieurs, la sensibilité est parfaitement conservée.

Pendant toute la maladie, la patiente n'a accusé aucun trouble des réservoirs, cependant depuis quelque temps, il se produit de temps en temps, un relâchement du sphincter vésical et la constipation est assez prononcée.

Les organes des sens sont normaux. Les pupilles réagissent parfaitement aux excitations.

Nous le répétons, l'état mental est conservé intégralement.

Nous avons pratiqué l'épreuve oscillométrique avec l'appareil de Pachon, qui a donné les résultats suivants :

Indice membre droit : supérieur, 14 ;
gauche : supérieur, 10.

On pratique une injection sous-cutanée de 1 milligramme de chlorhydrate de pilocarpine à la partie médiane du thorax, de manière à vérifier l'excitabilité des glandes sudoripares. A la suite de l'injection et pendant le quart d'heure qui suivit la malade n'a accusé aucune sensation de chaleur et n'a éprouvé aucune sudation. Aucune fibrillation ne s'est produite.

OBS. 13 (LHERMITTE)

Homme de soixante ans sportif, champion athlétique. Depuis trois ans a noté une diminution de la force musculaire de la jambe gauche en même temps qu'un enraidissement musculaire dans la marche, le pied gauche traînait et râclait le sol. Ces signes ne l'ont cependant pas empêché de se livrer encore pendant deux ans à ses pratiques sportives.

Dans la suite, la parésie s'accusa, la marche devint de plus en plus fatigante et malaisée puis la main gauche perdit sa souplesse et sa force. L'hémi-parésie était constituée, à aucun moment le malade n'a éprouvé de sensations particulières

dans les membres paralysés, non plus que de vertiges ou de céphalée puis de troubles de la parole.

Il y a quelques mois apparaît une parésie spasmodique de la jambe droite.

Actuellement existe une hémiparésie gauche, spastique et une hémiplégie droite spasmodique. L'atteinte de l'hémiface gauche est nette. Tous les signes de la série pyramidale sont accusés. Exagération des réflexes ostéotendineux, abolition des réflexes cutanés, signe de Babinski, réflexe de défense.

Au niveau du membre inférieur droit, signe d'atteinte pyramidale moins intense, aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde, aucune fonte musculaire. Etat mental conservé. Troubles vésicaux, pollakiurie nocturne, mictions impérieuses, mais il existe une hypertrophie prostatique. Pas de troubles sympathiques ou sudoraux, réflexe pilomoteur d'André Thomas est normal.

OBS. 14 (PALMA)

M. G..., homme de cinquante-deux ans, qui depuis cinq ou six ans ressent de la maladresse et de la lourdeur de la jambe droite, accentuation progressive des signes. Il y a dix-huit mois le membre supérieur droit à son tour est atteint dans sa force musculaire. Il est examiné en 1925, démarche typique de l'hémiplégie, la force musculaire diminuée au membre inférieur, au niveau des raccourcisseurs, celle des allongeurs reste appréciable.

Au membre supérieur légère diminution de la force musculaire, réflexes tendineux au membre inférieur : achilléen, rotulien un peu vifs à droite, à gauche ils sont normaux, pas de clonus, réflexe cutanés : signe de Babinski droit, crémastérien et abdominaux sont très faibles à droite. Sensibilité thermique, tactile et stéréognosique normale. Pas de contracture à droite réflexe de posture supprimé au membre inférieur droit, diminué au membre supérieur, ébauche de syncinésie glale. Paires craniennes normales, organes des sens normaux. Ponction lombaire normale.

OBS. 15 (PERSONNELLE)

M. H..., est âgé de soixante-et-un ans, ancien mécanicien il est suivi dans les services de neurologie depuis 1935.

Son histoire clinique est étendue sur dix-neuf ans. En effet à l'âge de quarante-deux ans environ il ressent les premiers signes intéressant le membre inférieur droit. Une

sensation de lourdeur dans le pied, puis dans la jambe gênant la marche progressivement. Son activité professionnelle n'en est cependant pas modifiée pendant une dizaine d'années. C'est dire que cette parésie puis cette paralysie crurale s'est constituée lentement sans aucune douleur ou même fourmillement si la mémoire du malade est fidèle.

En 1934 il ressent une diminution de la force musculaire, les 4^e et 5^e doigts droits qui s'engourdissent. Cet état s'accroît intéressant bientôt la main, l'avant-bras et le bras. Les mouvements de l'épaule restant libre au bout d'une année il pouvait encore s'habiller seul et se raser.

Cependant cette hémiplegie constituée en onze ans devient une cause d'arrêt de travail dès l'année 1935. Il se présente à la consultation de l'hospice de Bicêtre, est hospitalisé dans le service du Professeur Alajouanine où il reste six semaines, des examens précis sont effectués : ponction lombaire, prise de sang, résultats négatifs. Examen électrique pratiqué par le Dr Humbert.

Il est dirigé sur la Salpêtrière afin d'y suivre un traitement électrique de quinze séances, ce qui aurait momentanément amélioré son état sans qu'il soit possible d'en faire préciser les effets.

Pendant cette longue période le malade n'a jamais présenté de troubles de la sensibilité ou des organes des sens. La parole ne s'est pas modifiée, pas de paralysie faciale.

Entre 1935 et 1938 on ne note pas de nouveaux phénomènes, l'hémiplegie semble s'être fixée gênant la marche, l'écriture devenue impossible dès 1935 bien que le malade fut gaucher, il écrivait cependant de la main droite.

Il vient à la consultation de l'hospice P. Brousse en 1938 où l'on constate l'hémiplegie sans paralysie faciale. Les réflexes tendineux sont très vifs à droite, le signe de Babinski est positif, les pupilles réagissent bien ; la sensibilité est normale.

Quelques mois plus tard le malade ressent une douleur dans le pied gauche s'étendant bientôt à tout le membre sans fourmillement ni douleur.

La marche restant possible mais pénible. On note un signe de Babinski, de Vulpian à gauche, les réflexes tendineux étant vifs de ce côté.

En 1939 l'hypertonie musculaire est plus marquée à droite, la sensibilité reste entièrement normale.

En 1940, le malade se plaint d'un engourdissement des doigts puis de la main droite gênant les mouvements déli-

cats puis atteignant l'avant-bras et le bras. La force musculaire est diminuée aux différents segments, les réflexes tendineux sont alors exagérés au niveau des quatre membres toujours plus à droite. Le signe de Babinski est bilatéral.

On note une légère adiadococinésie. Le sens de l'attitude semble être diminué (B. W. HECHT et KAHN sont négatifs dans le sang), les troubles sphinctériens font leur apparition, mictions difficiles, longues, rarement impérieuses, la constipation existe, l'activité génitale semble avoir disparu depuis le début de l'affection.

En résumé la triplégie est déjà dépassée, la quadriplégie s'installe.

Les antécédents de M. H. sont dépourvus de maladie ou d'accidents, classé dans le service auxiliaire en raison d'une kératite droite, il n'a pas eu de maladies vénériennes. Marié il est père de quatre enfants également bien portants. Il fait lui-même partie d'une famille de dix enfants dont deux seuls survivent, les causes de cette mortalité sont mal déterminées.

La tuberculose pulmonaire semble avoir été à l'origine. Dans les antécédents collatéraux et ascendants il ne semble pas exister de syndromes neurologiques.

Différents traitements ont été mis en œuvre : électrothérapie, cicutine, Kaneuron, srontiode, sirop de Gibert, Lipiodol, Cortiode, arséniode, iodaseptine et Benerva.

Examen du 20 décembre 1941 :

Malgré son infirmité le malade n'est pas confiné au lit, il peut se déplacer dans sa salle, descendre les escaliers, sortir en ville, certes avec difficultés, car un obstacle sur le sol l'a déjà fait tomber, il lui est alors impossible de se relever seul.

Il marche légèrement courbé en avant, sans canne, projetant le membre inférieur droit en dehors, le pied retombant, dévié en dedans, la contracture apparaissant dans ces mouvements.

A gauche on note les phénomènes identiques, mais moins marqués.

Donc démarche fauchante s'accompagnant de steppage. La station verticale les pieds joints est possible même lorsque les yeux sont fermés, l'équilibre ne semble que peu modifié, il n'y a pas d'ataxie, ni d'asynergie.

Assis, le malade peut difficilement soulever sa cuisse droite, la flexion du genou est très limitée, celle du pied impossible. A gauche au contraire la mobilité volontaire est

bien meilleure. La mobilité de la tête est entièrement conservée dans toutes les directions. Cependant le malade ne peut se tenir assis dans son lit sans soutient, ce qui témoigne d'une atteinte des muscles abdominaux et lombodorsaux.

Au membre supérieur les troubles sont importants, le bras droit est accolé au corps, le coude demi-fléchi, la main pendante, l'avant-bras en pronation. Les seuls mouvements possibles de ce côté sont l'abduction du bras au moyen des muscles scapulaires, une très légère flexion du coude. Mais aucun mouvement du poignet ou des doigts n'est possible. Si l'on tente de mobiliser l'épaule et le coude on se heurte à une contracture importante, le poignet au contraire étant mobilisable, les doigts encore plus. Il existe à ce niveau une hypotonie importante, il n'y a aucune griffe de la main.

Du côté gauche l'atteinte est moindre. L'avant-bras est en pronation moyenne, le poignet un peu fléchi, les doigts légèrement. Le malade peut porter sa main derrière la tête, se servir encore des objets avec une certaine force parvenant tant bien que mal à se raser. Il lui est difficile de relever le poignet et les mouvements délicats lui manquent, les doigts restant fléchis, ne pouvant s'étendre complètement. On note une certaine contracture des muscles du bras, long supinateur et des fléchisseurs des doigts ; l'opposition restant possible.

Il existe donc un état de contracture, surtout marqué au côté droit moins à gauche ne dominant aux segments proximaux droits.

La main droite est flasque, les doigts encore plus. Au membre inférieur le pied droit, tourne en dedans, et le balottement provoqué est important, à gauche ces signes sont moins accusés.

Le malade peut se pencher en avant, facilement. L'atrophie musculaire ne domine pas le tableau, certes elle intéresse surtout le côté droit, l'éminence Thénar, la loge interne de l'avant-bras, le biceps mais respecte les muscles scapulaires. A gauche, elle est moins marquée.

Aux membres inférieurs les masses musculaires du mollet sont relativement bien conservées, il n'existe pas d'œdème. Le sujet accuse un amaigrissement important d'apparition récente, peut être en rapport avec une sous-alimentation, ce qui peut troubler dans l'appréciation de l'atrophie.

Au niveau de la face on ne la retrouve pas, la langue n'est pas modifiée.

Les réflexes tendineux sont exagérés, surtout à droite, réponses polycinétiques, mais on ne trouve pas de clonus de la rotule, ou de trépidation épileptoïde du pied. Pas de réflexes contro-latéral des adducteurs.

Les réflexes cutanés sont modifiés. Le signe de Babinski est très net à gauche, moins à droite, lorsque l'on excite la plante du pied, mais l'excitation du bord dorsal à droite provoque l'extension du gros orteil et l'éventail des autres.

Le pincement du tendon d'Achille provoque les mêmes phénomènes des deux côtés, ce que l'on obtient pas par la pression du mollet ou le frottement du tibia, on ne note pas de signe de Vulpian.

Les réflexes crémastériens font défaut des deux côtés. Les cutanés abdominaux sont absents à gauche, seul persiste le cutané abdominal droit supérieur.

L'exploration de la sensibilité ne révèle que peu de modifications. Le tact et la piqûre sont nettement perçus dans tous les territoires, de même le froid et le chaud.

Les attitudes, la pression sont bien déterminés cependant le sens stéréognosique est manifestement altéré.

Les objets ne sont pas reconnus avec précision, leur forme générale est mal discernée, de même que leur constituant métal ou bois, leur nom précis ne peut être trouvé, surtout à droite, à gauche partiellement. La pallesthésie est également diminué. La sensibilité profonde semble intacte dans l'épreuve du talon sur le genou. La sensibilité testiculaire est conservée. Le réflexe nauséaux existe.

Les organes des sens ne semblent pas intéressés. La vision gauche est bonne, à droite une kératite a motivé le classement dans le service militaire, il existe un gerontoxon.

La motricité extrinsèque et intrinsèque est normale. La pupille réagit à la lumière. L'odorat et la gustation ne sont pas modifiés. L'audition reste complète.

On ne note aucune atteinte des paires craniennes, encore moins de troubles bulbaires. Les troubles trophiques se résument à l'atrophie musculaire déjà décrite, la peau et les phanères ne semblent pas altérés. Il faut insister sur les troubles du système sympathique qui se manifestent par un refroidissement de l'hémicôté droit, surtout marqués aux extrémités accusés par le malade et perçus objectivement. Les deux mains sont froides, cyanosés, légèrement œdématisé sous une peau sèche, squameuse. Les pieds n'étant que peu modifiés. Le système pileux semble indemne, le malade est rasé deux fois par semaine.

L'exploration de la circulation aux membres inférieurs

montre une différence entre les indices oscillogrammiques. Réflexe pilomoteur, Sudation (ces épreuves n'ont pu être pratiquées).

Actuellement les troubles sphinctériens consistent en une constipation, d'apparition ancienne, et de modification des mictions qui sont longues sans être impérieuses comme elles ont pu l'être auparavant assez rarement du reste.

Quant au psychisme il apparaît comme intact, pas de modification de la mémoire, de l'émotivité ou de l'affectivité.

L'examen général du malade montre un état viscéral satisfaisant, pas de lésion cardiopulmonaire, le foie et la rate sont normaux. Le B. W. KAHN, HECHT étaient négatifs en 1940. La T. A. : 15-9, urée 0 gr. 30.

Dentition médoicre au maxillaire inférieur, absente au M. supérieur, pas de leucoplasie.

En résumé, on se trouve en présence d'une quadriplégie dont le début remonte à dix-neuf ans, qui s'est constituée en quatre temps successifs. L'atteinte pyramidale est pure, si l'on excepte les légers troubles de la stéréognosie d'apparition récente, il n'existe aucun phénomène associé, tels que lésion des paires craniennes, bulbaires ou des racines antérieures. La lésion est essentiellement de type pyramidal ascendante d'évolution chronique.

OBS. 16 (D^r DAVID et HECAEN) (Inédite).

Mlle T... Marguerite, quarante-six ans :

En 1936 début des troubles par une gêne de la marche, elle traîne la jambe gauche ; malgré cela elle marche toute la journée, fait de la bicyclette.

Va consulter à Paris où l'on parle d'hémiplégie lente et progressive, elle refuse la P. L. et rentre chez elle.

Jusqu'en 1938 l'état reste stationnaire, mais à cette époque elle constate une fatigabilité à la marche qui s'accuse progressivement. La jambe gauche traînant de plus en plus.

Pendant l'année 1939 il se produit une aggravation légère, au début de 1940 elle présente des douleurs dans les jambes, les genoux et les lombes. Douleurs qui la décident à se faire hospitaliser à la Salpêtrière.

Les douleurs sont rattachées à une épisode rhumatismale et un traitement salicylé est prescrit.

On pratique en outre une P. L. qui donne les résultats suivants :

Albumine : 0,45.

Leuco : c 4,2.

B. W. négatif.

Benjoin : 000002221000.

B. W } négatifs
HECHT }

Elle quitte la Salpêtrière pouvant encore marcher sans canne, mais peu à peu les difficultés croissent de plus en plus, elle ne peut même plus soulever la jambe gauche, dès qu'elle est un peu fatiguée, ce qui survient très rapidement.

Pendant l'hiver 1940-41 elle constate une petite gêne dans les mouvemens purs de la main gauche, ainsi qu'une diminution de la force dans le bras gauche. En même temps apparaissent des douleurs lancinantes dans le talon et le pied gauche, douleurs différentes, insiste-t-elle, de celles éprouvées dans les autres parties du corps.

EXAMEN LE 23 MARS 1942.

Démarche à type hémiplegique ; la jambe gauche traîne et le pied râcle sur le sol. Diminution très marquée de la force musculaire du membre inférieur gauche portant surtout sur les fléchisseurs. Signe de Barré, signe de Mingazzini, positifs à gauche. Hyper-extensibilité de la flexion et l'extension au membre inférieur gauche, contracture assez marquée.

Réflexes tendineux vifs, sans clonus, à gauche. Babinski, Oppenheim, Mendel-Betcherew, Rossolimo, à gauche. Réflexes de défense avec ébauche de triple retrait obtenu par pincement de la peau jusqu'à l'union du 1/3 inf. et 2/3 sup. de la cuisse gauche.

A droite : Babinski, Oppenheim, etc...

Réflexes de défense, obtenus par pincement du tendon d'Achille.

Pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles de la miction, membre inférieur gauche violacé, plus froid, pas de troubles du réflexe pilo-moteur.

Membres supérieurs : à gauche perte des mouvements fins de la main, diminution de la force musculaire des fléchisseurs, réflexes tendineux plus vifs de ce côté, signe d'Hoffmann de Radovici, Wortenberg.

A droite : pas de modification.

Pas de signes cérébelleux, pas d'atrophie musculaire.

Face : très légère parésie faciale touchant le facial sup.

P. L. : albumine 0,48 ; Leuco 0,8 ; B. W. négatif ; Benjoin : 1111222000000.

OBS. 17 (GUILLAIN et P. MOLLARET).

Quadriplégie spasmodique, variété étiologique particulière de l'hémiplégie ascendante chronique.

Le syndrome de Klippel-Feil s'accompagne d'une quadriplégie, celle-ci a évolué sous l'aspect d'une double hémiplégie spinale ascendante.

N. D., âgé de trente-trois ans, consulte à la Salpêtrière en 1930 pour des troubles paralytiques des membres, le début remonterait à l'hiver 1917-1918, fourmillements jambe droite, diminution de la force, gênant progressivement la marche. Le sujet étant dans l'infanterie, renvoyé à l'arrière puis réformé devient cultivateur jusqu'en 1919, puis abondance de travail, car le membre supérieur droit est atteint à son tour.

Etat stationnaire pendant dix ans, intégrité de la face, en 1930 troubles identiques du côté gauche, d'abord membre inférieur puis membre supérieur, fourmillements, l'hémiplégie se constitue identique ascendante.

EXAMEN. — Quadriplégie spasmodique à prédominance droite. Réflexes tendineux exagérés aux quatre membres. Babinski bilatéral à droite, clonus du pied net à droite. Réflexes crématériens + abdominaux normaux.

Pas de troubles sensitifs, sauf légère hypoesthésie droite, à la main. S. Thermo algésique normale. Pas de troubles trophiques, cyanose légère à droite surtout. Pas de réflexes de défense Sphincters normaux ; examen oculaire normal. Malformation rachidienne cervicale (homme sans cou). Radio i 5° et 4° cervicales basculées arrière et en bas, volume réduit les 3°, 2°, 1° forment un bloc compact par soudure. Les masses latérales ne peuvent être retrouvées, apophyse odontoïde difficile à délimiter. Pas de spina bifida.

Etat général favorable.

En résumé, deux syndromes : l'un ancien, la malformation cervicale, l'autre récent, quadriplégie pyramidale pure.

Interprétation : rapport immédiat entre ces deux syndromes :

P. L. normale	{	albumine 0,22.
		B. W. O.
		Benjoin O.

Les signes nerveux sont exceptionnels dans le syndrome de Klippel (une seule observation, Cornil, 1928) spina bifida occulte plus quadriplégie (P. Marie et Léri, mais l'hypo-

thèse d'une compression ne fut pas vérifiée après une intervention (P. DELBET) et il existerait des signes sensitifs. P. L. dissociation al. cyto — blocage L. C. R.

Interprétation P. Marie, Léri : malformation cervicale ostéo-médullaire ou ischémie médullaire par compression progressive des collatérales intramériques des artères spinales.

Signes à rapprocher des P. de Mills.

OBSERVATIONS

Parmi les dix-huit observations présentées, certaines sont traduites de l'anglais et résumées, d'autres au nombre de deux sont inédites. Par contre, il faut d'emblée insister sur certains points : quatre d'entre elles, provenant d'auteurs étrangers doivent être discutées, et si elles figurent dans le cadre du syndrome de Mills, il nous semble difficile de les accepter sans certaines réserves.

L'OBSERVATION DE PATRICK relate d'une jeune fille de dix-huit ans dont les troubles remontent à quatorze ans. L'apparition d'une hémiparésie faciale, le début précoce, voquent plutôt une sclérose en plaque.

L'OBSERVATION DE FUCHS : femme vingt-neuf ans, le début remontant à l'âge de vingt-quatre ans, la présence de nystagmus évoquent également une sclérose en plaque.

L'OBSERVATION DE NEWMANN : homme de vingt-trois ans, dont les réflexes sont affaiblis du côté de la paralysie, le réflexe cutané plantaire en flexion bilatérale, enfin l'atrophie musculaire complète de tout le côté supérieur gauche, de l'épaule et du cou, tous signes qui ne cadrent guère avec le tableau clinique typique.

L'OBSERVATION DE SPILLER, homme de quarante-et-un ans, à l'âge de trente-sept ans a présenté des signes paralytiques au membre supérieur gauche, puis un an plus tard au membre inférieur. Mais on note une paralysie faciale gauche, ainsi qu'une atrophie optique gauche. Tel tableau oriente plutôt le diagnostic vers la sclérose en plaque.

Vu : Le Président de Thèse,
GUILLAIN.

Vu : Le Doyen,
M. BAUDOIN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. GIDE.

BIBLIOGRAPHIE

- STRUMPELL, DEJERINE, SOTTAS : *Sclérose primitive des cordons latéraux* (1896).
- A. THOMAS et LONG : *Contribution à l'étude des scléroses médullaires*. Société de biologie (1899).
- MILLS : *A case of unilateral progressive ascending paralysis*. Journal of Nervous Mental deasease (1900).
- MILLS : *A case of progressively developing hemiple gia later becoming triplegia resulting of primary degeneration of the pyramidal tract* (1903).
- MILLS : *A case of crural monopligia probably representing the early stage of aunilateral ascending paralysis due to degeneration of pyramidal tract* (1906).
- MILLS : *Unilateral ascending paralysis, theit clinical varieties and their pathologie causes*. Depart of Pensylvania (1906).
- MILLS : *Unilateral ascending paralysis*. Journal of the clinical medical association (1906).
- SPILLER : Philadelphia Mental Journal (1901).
- KATTWINKEL : *Un cas de dégénération systématisée primaire des voies pyramidales*. Deutsche Zeit ; chron. f. Nerveuh (1907).
- GORDON : *Ascending paralysis*. Philadelphia Neurologie Society (1908).
- FUCHS : *Spinale hemiplegia*. Wien Kli. Wochen (1908).
- CASSIER : *Einseitige aufsteigende spinal paralyse*. Neurologue cent. ; Blatt (1908).
- P. MARIE, CHATELIN, BOUTTIER : *Forme hémiplégique de la sclérose latérale amyotrophique*. Soc. Méd. des Hôp. (1919).
- P. MARIE, BOUTTIER, BERTRAND : *Forme hémiplégique de la sclérose latérale amyotrophique*. Soc. méd. des Hôp. (1923).

- GUILLAIN, ALAJOUANINE, THEVENARD : *Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme*. Soc. Progrès médical (1926).
- GUILLAIN, THEVENARD, DECOURT : *Cas de paralysie spinale ascendante chronique et prédominance unilatérale*. Revue Neurologique (mai 1927).
- J. DECOURT : *Un cas de hémiplégie spinale ascendante chronique*. Soc. de Neurologie (nov. 1930).
- GILLAIN, MOLLARET : *Syndrome de Klippel Feil variété particulière de l'hémiplégie spinale ascendante*. Revue Neurologique (1931).
- LHERMITTE et ALBESSAR : *Hémiplégie chronique ascendante progressive à évolution prolongée*. Gaz. des Hôpitaux (1934).
- LHERMITTE : *Hémiplégie ascendante progressive*. Sem. Méd. des Hôpitaux (1935).
- J. de PALMA : *Hémiplégie progressive ascendante*. Thèse de Paris (1936).
- MONNIER (de Genève) : *La vitamine E en neurologie*. Presse médicale (1941).

